

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

N^o 554

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mardi 16 juillet 1901, à 1 heure

Par APPRAILLÉ (GAËTAN)

Né à Lagord (Charente-Inférieure), le 4 mars 1874.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

DE

L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE DU RADIUS

Président : M. LE DENTU, professeur.

*Juges : MM. SCHWARTZ, }
QUÉNU, } agrégés.
WALLICH, }*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1901

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1901

THÈSE

N^o

554

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mardi 16 juillet 1901, à 1 heure

Par APPRAILLÉ (GAËTAN)

Né à Lagord (Charente-Inférieure), le 4 mars 1874.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES

DE

L'EXTRÉMITÉ SUPÉRIEURE DU RADIUS

Président : M. LE DENTU, *professeur*.

Juges : MM. SCHWARTZ, }
QUÉNU, } *agregés.*
WALLICH, }



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1901

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	R. BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	{ HUTINEL.
	BRISAUD.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	BERGER.
Pharmacologie et matière médicale.....	POUCHET.
Thérapeutique.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	N....
Pathologie expérimentale et comparée	CHANTEMESSE.
	JACCOUD.
Clinique médicale.....	{ HAYEM.
	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
Clinique des maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'en- céphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies du système nerveux.....	RAYMOND
	TERRIER.
Clinique chirurgicale.....	{ DUPLAY.
	LE DENTU
	TILLAUX.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	{ BUDIN.
	PINARD
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile.....	KIRMISSON

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ALBARRAN.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
ANDRÉ.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BONNAIRE.	GILLES DE LA TOURETTE	MENETRIER.	VARNIER.
BROCA (AUG.).	HARTMANN.	MÉRY.	WALLICH.
BROCA (ANDRÉ).	HEIM.	REMY.	WALTHER.
CHARRIN.	LANGLOIS.	ROGER.	WIDAL.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WURTZ.
PIERRE DELBET.	LEGUEU.	TEISSIER.	
DESGREZ.	LEJARS.	THIÉRY.	

Chef des travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propre à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE D'ANGERS

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX DE PARIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR LONGUET

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LE DENTU

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

INTRODUCTION

Pendant l'année d'externat que nous venons de passer à la consultation chirurgicale de l'hôpital Tenon, il nous a été donné d'observer chez une malade un cas de malformation congénitale de l'extrémité supérieure du radius. M. le Dr Longuet a bien voulu nous communiquer l'observation détaillée de cette malade ainsi que la radiographie qu'il avait fait faire, et il nous a engagé à prendre pour sujet de notre thèse inaugurale ce cas très rare de malformation congénitale. Nous l'en remercions vivement ainsi que de la bienveillance qu'il nous a témoignée dans le cours de cette année, et nous le prions d'agréer toute notre reconnaissance pour le précieux enseignement clinique qu'il n'a cessé chaque jour de nous prodiguer.

Nous avons recherché dans la littérature médicale les cas analogues à celui que nous avons observé. Nous rendrons compte du résultat de nos recherches ; nous décrirons ensuite la symptomatologie de l'affection, puis nous chercherons à en expliquer la pathogénie au moyen des données que nous fournit l'embryologie. Après quoi nous indiquerons les traitements qu'il est possible d'appliquer pour remédier autant que possible à ce genre de malformation.

Avant de développer notre sujet, qu'il nous soit permis de donner un témoignage de notre gratitude à tous ceux

qui nous ont dirigé pendant le cours de nos études médicales et nous ont éclairé de leurs conseils.

Tout d'abord payons un tribut de regrets et de respectueux hommages à la mémoire du D^r Dézanneau, notre premier professeur de clinique chirurgicale, et à celle du D^r Feillé, notre premier professeur de clinique médicale.

Puis confondons dans un même sentiment d'affectueuse reconnaissance, pour tout ce qu'ils ont fait pour nous, MM. les D^{rs} Legludic, directeur de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie, Monprofit, professeur de clinique chirurgicale, Jagot, professeur de clinique médicale, Boquel, professeur de clinique obstétricale, Thibault, professeur de pathologie interne, Mareau, Bahuaud, Charier et Tesson, professeurs à l'Ecole et médecins de l'Hôtel-Dieu d'Angers.

Que nos éminents maîtres de la Faculté de Paris, pour leurs savantes leçons ; que MM. les D^{rs} Petit, Queyrat et Boissard, des hôpitaux de Paris, pour leur si profitable enseignement, reçoivent également l'expression de nos remerciements et de notre sincère reconnaissance.

Enfin, nous tenons à exprimer à M. le professeur LeDentu toute notre gratitude pour son accueil bienveillant et pour l'honneur qu'il veut bien nous faire en acceptant la présidence de notre thèse.

CHAPITRE PREMIER

Quatre cas de malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius.

Les malformations congénitales du radius sont des malformations rares. Elles consistent généralement en l'absence totale du radius, beaucoup plus rarement en l'absence de l'une des extrémités de cet os. La dernière statistique faite sur ce sujet est celle de Werner Kümmel (1) en 1895. Cet auteur rapporte 68 cas d'absence congénitale totale du radius : dans 38 cas l'absence était bilatérale ; 16 fois unilatérale et droite ; 14 fois unilatérale et gauche. Les *absences partielles* du radius sont beaucoup plus rares et dans la majorité des cas cette absence siège à l'extrémité inférieure. Que l'absence soit totale ou partielle et inférieure, la malformation est caractérisée surtout par la main-bote consécutive ; et l'étude de l'affection rentre dans le cadre de l'étude de la main-bote due à une malformation du squelette.

Les cas de malformations congénitales *partielles de l'extrémité supérieure* du radius sont encore extrêmement plus rares. M. le Professeur Kirmisson dans son *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale* n'a pu en citer

(1) VERNER KÜMMEI, *Die Missbildungen der Extremitäten durch Defect, Verwachsung und Uebersahl*, Cassel, 1895, p. 33.

que deux exemples empruntés à Oskar Schmid (1). Nos recherches personnelles nous en ont fait découvrir un autre cas observé par Tsmarke (2) en 1900. Ces trois observations jointes au cas observé avec M. le D^r Longuet, et présenté à la *Société anatomique de Paris* en février 1901 par MM. Longuet et Péraire, portent au nombre de quatre les observations publiées jusqu'à ce jour.

Nous citerons ces observations *in extenso* :

OBSERVATION I (OSKAR SCHMID, *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, 1893, Bd II, Hest II, p. 59).

La mère de notre jeune malade est une femme robuste et bien portante, elle n'a aucune difformité si ce n'est qu'elle présente un double pouce à la main droite. Cette femme a eu cinq frères et sœurs tous normalement constitués. Elle a eu deux enfants : un garçon, il y a dix ans, qui présentait six doigts à chaque main ; c'était les petits doigts qui étaient doubles. Cet enfant ne présentait aucune autre difformité. Le deuxième enfant de cette femme est notre jeune malade aujourd'hui âgée de quatorze ans. Elle est née à terme. Dès sa naissance ses parents remarquèrent qu'elle avait un pouce supplémentaire à la main droite ; un médecin le lui amputa dans la première semaine de son existence. La malformation du radius, qui nous occupe aujourd'hui, ne fut reconnue que plus tard à cause de la gêne qu'elle amenait dans le fonctionnement du membre. La mère déclare que sa grossesse avait été tout à fait normale et elle assure que pendant sa grossesse elle n'avait reçu ni choc, ni coup, ni blessure.

Notre jeune malade est une enfant grêle et anémique ; elle est petite pour son âge. En dehors de la malformation qui nous occupe elle est parfaitement constituée. Lorsque cette jeune fille laisse tomber natu-

(1) OSKAR SCHMID, *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, Band II, p. 59.

(2) TSMARKE, *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, Band VIII, 1900-

rellement ses bras, la face palmaire de sa main gauche est tournée en dedans, le pouce en avant, tandis que la face palmaire de la main droite est tournée directement en arrière, le pouce dirigé en dedans. L'avant-bras droit est fortement en abduction ; de sorte que dans cette position, il forme avec le bras un angle très manifeste à sinus externe. Le bras droit semble en général plus grêle que le gauche. La musculature de l'épaule semble plus faible à droite qu'à gauche. Le pectoral est plus grêle que le gauche ; le deltoïde est aussi moins développé du côté droit que du côté gauche.

L'apophyse coracoïde droite est plus grêle que celle du côté opposé. On trouve entre cette apophyse et la tête de l'humérus une dépression très manifeste qui n'existe pas du côté gauche. La clavicule droite semble plus longue que la gauche. Au premier abord on pourrait croire qu'elle a une courbure plus faible que la gauche ; mais en examinant de plus près, on voit au contraire que dans sa partie externe elle a une courbure plus prononcée et dirigée en haut. L'épaule droite est un peu plus longue que la gauche et elle est plus portée en arrière.

A l'avant-bras, en dehors de l'abduction que nous avons déjà signalée, ce qui frappe encore c'est que les muscles semblent au tiers supérieur moins développés que du côté opposé. La réunion de ces deux phénomènes nous indique la malformation qui siège dans la profondeur.

En y regardant de plus près, on s'aperçoit que le tiers supérieur du radius manque. On sent cet os le long du cubitus un peu plus haut que la moitié de sa longueur normale ; au-dessous de ce point il est soudé avec le cubitus. En bas le radius semble d'une épaisseur normale, en haut il est plus mince, son extrémité supérieure est effilée et pointue. Le cubitus droit est plus court que le gauche et il est nettement épaissi dans son tiers supérieur. Le radius semble occuper la position qu'il aurait normalement pendant la pronation ; cependant la position de la main laisse supposer qu'il doit avoir une légère torsion en dedans. On perçoit par la palpation à environ un centimètre et demi au-dessous du condyle externe de l'humérus une proéminence osseuse, dure et épaisse, de la grosseur d'un pois. Cette saillie se trouve située sur la face externe du cubitus, à peu près, à l'endroit où devrait se trouver la tête du radius. Elle est surtout facilement accessi-

ble lorsque l'avant-bras est fléchi. L'olécrane est également développé des deux côtés. L'extrémité inférieure de l'humérus semble plus forte à droite qu'à gauche. Lorsque l'on fléchit fortement la main du côté dorsal, on remarque que des muscles partent manifestement de ce point. Si on fléchit légèrement le coude, on voit que le long supinateur ne remonte pas si haut du côté droit que du côté gauche. Si on fléchit encore plus le coude, tandis que du côté gauche le biceps fait une forte saillie, du côté droit il ne paraît presque pas et disparaît sous la moindre pression. Le tendon de ce muscle passe devant l'articulation du coude et se fixe dans la profondeur sur la face externe du cubitus, à peu près au niveau où s'arrête le radius. L'expansion aponévrotique du tendon contourne les muscles qui s'insèrent sur le cubitus. Dans son ensemble le biceps est donc extrêmement grêle. Le brachial antérieur au contraire est bien développé.

Au bras droit, la flexion est plus complète que du côté opposé. Après la flexion, la face palmaire de la main est manifestement tournée en avant et l'avant-bras fait avec le bras un angle de quarante-cinq degrés en dedans. Dans cette position les mouvements de pronation et de supination sont à peu près possibles. L'extension de l'avant-bras est un peu limitée. La main est en pronation constante. Les mouvements de rotation de la main sont très peu possibles, et le peu qu'il s'en produit se passe dans l'articulation du coude ; car le cubitus peut glisser légèrement sur la trochlée humérale dans le sens latéral.

Les mouvements de pronation sont aidés par un mouvement de rotation du bras qui se passe dans l'épaule. En dehors de la supination défectueuse dont nous venons de parler, qui s'effectue en partie dans l'articulation du coude, il existe dans l'articulation carpo-métacarpienne une mobilité normale.

La main droite est considérablement plus grêle que la gauche. Les doigts sont plus petits et le poignet plus mince. Ce qui frappe c'est que le côté radial de la main est plus développé que l'autre côté. On remarque aussi que le métacarpien du pouce peut s'écarter de la main plus que du côté sain. A l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce on voit qu'il existe une malformation. Cette articulation est en effet très volumineuse tandis que la première phalange du pouce est très

grêle. Du côté interne de cette articulation, il existe une cicatrice très évidente, longue et indurée. Dessous cette cicatrice se trouve une bourse séreuse et un petit corps cartilagineux, dur, de la grosseur d'un pépin de pomme : c'est vraisemblablement un reste de la première phalange du pouce amputé. Ce petit corps peut glisser à la partie interne de l'articulation. Le pouce est constitué de telle sorte que sa dernière phalange est fléchie et que l'extrémité de ce doigt regarde du côté de l'index et un peu vers la face dorsale de la main. L'articulation du pouce est si peu solide que son extrémité peut, sans changer la position de la main, tourner au moins de cent quatre-vingts degrés. La paume de la main est normale ; les plis de la peau y ont la disposition normale.

Le bras et la main sont beaucoup plus faibles du côté droit que du côté gauche.

Cette jeune fille est particulièrement gênée pour écrire et pour faire le travail de la maison.

OBSERVATION II (OSKAR SCHMID, *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, 1893, Bd II, Heft II).

Il s'agit d'un enfant du sexe masculin ; il est le plus jeune d'une famille de quatre enfants. Ses parents ainsi que ses frères et sœurs sont bien portants et personne dans la famille, sauf lui, ne possède la moindre difformité. La mère raconte que pendant qu'elle était enceinte de cet enfant, vers le milieu de sa grossesse, elle tomba accidentellement dans un escalier. Elle déclare qu'après cette chute, sa santé fut aussi parfaite qu'auparavant. L'enfant naquit six semaines avant terme. L'accouchement fut normal. Après sa naissance, l'enfant a eu très souvent la diarrhée. L'absence de l'extrémité supérieure du radius ne fut remarquée pour la première fois qu'à l'âge de quatre ans. L'enfant, lorsqu'il jouait à la balle, recevait et renvoyait la balle avec la face dorsale de sa main ; c'est là tout ce que l'on avait remarqué.

Cet enfant est maigre, plutôt petit pour son âge ; il est âgé de cinq ans. Il a une poitrine légèrement en carène. Son crâne a la forme d'un crâne rachitique. La suture coronale semble bien ossifiée au toucher.

Au cou, on trouve des deux côtés de gros ganglions lymphatiques volumineux et durs. L'épaule droite semble ne pas présenter de différence avec l'épaule gauche. La musculature y est aussi développée, le deltoïde aussi fort des deux côtés. Le pectoral gauche semble un peu plus volumineux que le droit. Lorsqu'on laisse les deux bras tomber naturellement, le bras droit semble un peu plus grêle que le gauche et il est manifestement plus court. De plus on voit qu'au coude l'avant-bras est dévié en dehors et que la main est constamment tournée en arrière. On remarque aussi que la masse musculaire, qui sur un bras normal occupe la face antérieure du condyle externe de l'humérus, fait défaut à droite, tandis qu'à gauche elle est très prononcée. Si on explore cette région, où normalement devrait se trouver la tête du radius, on ne trouve pas de partie osseuse. Au bras droit, le radius est facilement senti depuis le poignet jusqu'à deux centimètres de l'articulation du coude. Là existe une dépression. L'extrémité inférieure du radius est normale ; à deux centimètres et demi de l'articulation du poignet le radius possède une faible courbure à convexité dorsale. L'extrémité supérieure est amincie et plus grêle que celle du radius du côté opposé mesuré à la même hauteur. De cette extrémité semble partir un tendon ou une bride fibreuse qui va s'insérer sur la partie la plus externe de l'articulation du coude. Lorsque l'on met la main en supination forcée l'extrémité inférieure du cubitus fait une forte saillie. Lorsque l'avant-bras est fléchi, on sent facilement sur le cubitus, à peu près au niveau où devrait se trouver la tête du radius, juste au-dessous du condyle externe de l'humérus, une saillie osseuse arrondie.

La flexion du coude peut être portée jusqu'à trente-trois degrés : l'extension, jusqu'à cent quatre-vingts degrés. Lorsque l'on fléchit le bras, la main étant dirigée en haut, on remarque qu'il se produit une forte déviation de l'avant-bras. Au début de la flexion, l'avant-bras tourne en dedans, et, à la fin du mouvement de flexion, l'avant-bras tourne manifestement en dehors.

Le poignet droit est plus faible que le gauche. La main droite est continuellement en pronation. Les mouvements de rotation, de l'avant-bras sont faciles, car le cubitus peut se mouvoir latéralement dans

l'articulation du coude. La flexion et l'extension de la main ont une amplitude normale. La main droite est un peu plus faible que la gauche. Les os du carpe sont au complet. Les os du métacarpe et les doigts sont au complet et bien développés. Le ponce et l'éminence thénar sont normaux ainsi que les plis de la main.

Le bras gauche paraît bien conformé. Cependant il semble que la supination de l'avant-bras n'est pas complète. Quelle que soit la force que l'on déploie, on ne peut pas amener cet avant-bras en supination comme dans un bras normal, tandis que les mouvements de pronation s'accomplissent normalement. De plus l'avant-bras ne peut se fléchir que jusqu'à quarante degrés ; l'extension au contraire donne un angle de cent quatre-vingt onze degrés. Nous trouvons l'explication de cette supination incomplète de l'avant-bras dans une subluxation de l'extrémité supérieure du radius, qui dans l'extension fait saillie en avant de l'extrémité inférieure de l'humérus. L'articulation est évidemment très relâchée. La rotation de l'avant-bras ne se fait pas seulement par la rotation du radius dans l'articulation radio-cubitale, mais aussi par la luxation de l'extrémité supérieure de cet os.

Le poignet et la main gauche sont normalement conformés.

OBSERVATION III (Tschmarke, *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, 1900, Bd VIII, Heft II, p. 368).

Après avoir parlé d'un sujet atteint d'une absence congénitale du tibia, Tschmarke s'exprime ainsi :

« Maintenant je vous dirai quelques mots d'un cas qui ne manque pas d'un certain intérêt. Il s'agit d'une absence partielle et congénitale du radius. Le jeune homme qui fait le sujet de cette leçon, Guillaume B., est âgé de treize ans ; il est pensionnaire dans un hospice de Cracovie. Ses parents sont en bonne santé et n'ont aucun vice de conformation. Ils ont eu sept enfants dont Guillaume B. est le quatrième. Ce jeune homme a dû présenter sept doigts à la main gauche ; mais deux d'entre eux ont été enlevés dès sa première enfance.

Au premier examen, on croit avoir affaire à une absence totale du radius ; mais un examen plus approfondi, montre la présence d'un deuxième os à côté du cubitus.

La main présente un fort degré d'adduction ; elle forme presque un angle droit avec l'avant-bras. Le cubitus est fortement incurvé surtout au voisinage de l'olécrane qui est très épais. On perçoit nettement six métacarpiens . Le doigt qui occupe la place du pouce présente trois phalanges. La main et les doigts ont conservé toutes leurs fonctions. Le doigt qui occupe la place du pouce peut être mis en abduction ou en adduction et quel que soit l'objet que l'on présente à ce jeune homme, il peut le saisir et le tenir.

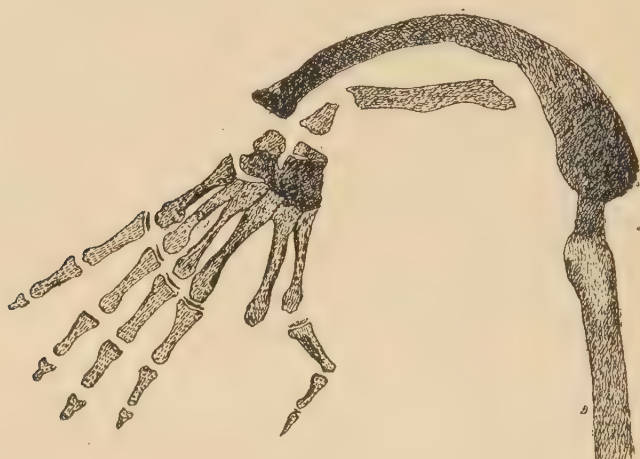


Fig. 1.

La pronation et la supination du bras sont limitées. La flexion et l'extension du coude sont conservées. D'ailleurs mieux que la description la radiographie (fig. 4) ci-contre éclaircira la chose.

En dehors des six métacarpiens et du côté radial de la main, on voit sur l'image une petite ombre qui indique bien un reste du septième doigt amputé. Le radius n'est long que de six centimètres environ. Le morceau d'os triangulaire accolé en avant de lui est-il un os naviculaire ou l'épiphyse du radius détachée ? cela est difficile à dire. Le bras gauche est quelque peu plus court que le droit.

OBSERVATION IV (D^r LONGUET) (1).

La jeune fille que nous avons observée avec M. le D^r Longuet est âgée de dix-neuf ans. Personne dans sa famille n'a présenté de malformations congénitales. Ses parents n'ont jamais eu la syphilis ; nous n'avons pas trouvé de consanguinité dans ses antécédents. Cette jeune fille est née à terme ; elle est petite, maigre, peu développée pour son âge, et présente les caractères de l'infantilisme. Elle est brachycéphale ; son front est très fuyant. Son intelligence semble tout à fait rudimentaire, et sa mémoire très insuffisante. Elle est atteinte de strabisme interne du côté gauche. Elle est bien réglée et ne présente aucune malformation de l'appareil génital ni des mamelles.

Du côté droit, elle présente à l'avant-bras une absence congénitale totale du radius et une absence du pouce. De ce côté il y a main-bote.

Lorsqu'on examine l'avant-bras du côté gauche, on remarque que le pli du coude, au lieu d'avoir la forme aplatie qu'il devrait présenter normalement, est complètement cylindrique. Les muscles épicondyliens sont atrophiés et présentent un certain degré de parésie musculaire. Par la palpation profonde, on ne sent pas au-dessous du condyle externe de l'humérus la tête du radius. On sent le radius dans la partie externe de l'avant-bras depuis le poignet jusqu'à environ cinq centimètres au-dessous du condyle externe de l'humérus ; là le radius se porte en dedans et va se souder au cubitus.

La flexion et l'extension de l'avant-bras sont normales. Les mouvements de pronation et de supination sont absolument impossibles. Au niveau du coude, il existe un léger degré de laxité ligamentaire avec craquements d'arthrite sèche.

Au niveau du poignet il existe une mobilité un peu exagérée et qui compense partiellement et insuffisamment l'absence des mouvements de supination et de pronation de l'avant-bras. La main se trouve dans l'axe de l'avant-bras et la malade s'en sert normalement.

(1) Cette observation a été présentée à la *Société anatomique de Paris*, par MM. LONGUET et PÉRAIRE, en février 1901 et publiée dans les *Bulletins* (p. 147). Nous la reproduisons en la complétant.

Sur la radiographie (fig. 2) nous voyons que l'extrémité supérieure du radius s'infléchit vers la face externe du cubitus et s'y implante. Il semble même que l'on aperçoive sur cette face externe du cubitus une traînée osseuse qui continue la direction du radius ; comme si les deux os, après s'être fusionnés ensemble à cet endroit, avaient continué à se développer chacun pour son propre compte. De plus, il y a



Fig. 2.

une ossification arciforme de l'extrémité supérieure du ligament inter-osseux.

A la partie inférieure de l'avant-bras, le cubitus, au lieu de présenter une tête offrant une facette circulaire tournée en bas, une facette demi-cylindrique dirigée en dehors, et une apophyse styloïde de forme cylindrique, ainsi que cela existe à l'état normal, se termine par une saillie très effilée, en forme de fer de lance, qui vient s'implanter dans le radius auquel elle se soude pour l'immobiliser. Cette saillie débordé les os de la première rangée du carpe par son extrémité la plus pointue. C'est une synostose congénitale.

Au niveau du poignet, les os paraissent normaux comme nombre,

peut-être légèrement modifiés comme forme et comme volume. Il est facile de se rendre compte sur la radiographie qu'ils semblent chevaucher les uns sur les autres, ce qui est en rapport avec la mobilité exagérée du poignet, sur laquelle nous avons attiré cliniquement l'attention.

CHAPITRE II

Symptômes.— Diagnostic.

Tels sont les faits. Voyons en quoi ils sont comparables entre eux ; nous chercherons ensuite quels sont les symptômes qui caractérisent ces malformations.

Nous nous permettrons de mettre à part l'observation publiée par Tsmarke. La malformation que nous présente cet auteur est en effet un peu complexe. Outre l'absence de la partie supérieure du radius, son malade présente une malformation de l'extrémité inférieure de cet os. L'épiphyse inférieure est séparée de la diaphyse, et la main se trouve dans la position de la main-bote due à une malformation de la partie inférieure du squelette de l'avant-bras.

Deux fois la malformation siégeait à droite (1^{re} et 2^e obs.) ; deux fois elle siégeait à gauche (3^e et 4^e obs.). Deux de nos malades étaient du sexe féminin (1^{re} et 4^e obs.) ; deux du sexe masculin (2^e et 3^e obs.). L'affection semble donc atteindre également les deux sexes et siéger aussi souvent du côté droit que du côté gauche.

Remarquons que la malformation de l'extrémité supérieure du radius n'est pas la seule malformation dont sont affectés nos malades. Dans la première observation, le malade est polydactyle ; dans la deuxième, il possède une luxation congénitale en avant de la tête du radius du côté opposé ; dans la troisième, il est polydactyle et présente

une malformation de l'extrémité inférieure du radius du même côté ; dans la quatrième la malade présente une absence totale du radius et du pouce du côté opposé. Les malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius semblent donc s'accompagner toujours d'autres malformations.

La flexion et l'extension de l'avant-bras sur le bras sont toujours conservées et possèdent une amplitude à peu près normale. Les mouvements de pronation et de supination sont absolument impossibles dans la quatrième observation ; ils sont légèrement compensés par une mobilité anormale de l'articulation du poignet. Dans la première observation d'Oskar Schmid, ces mouvements sont très limités, et le peu de mouvement qui se produit s'effectue tout entier dans l'articulation du coude par suite de petits mouvements de latéralité qu'exécute la cavité sigmoïde du cubitus sur la trochlée humérale. Dans la deuxième observation de Schmid ces mouvements de pronation et de supination sont presque normaux ; mais, comme dans le cas précédent, ils s'effectuent tout entiers dans l'articulation cubito-humérale. Dans les malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius les mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras sont donc impossibles ; mais ils sont le plus souvent relativement suppléés par une mobilité anormale de l'articulation du coude ou de celle du poignet.

Dans l'observation de M. le Dr Longuet, l'avant-bras possède sa direction normale. Dans les deux observations de Schmid l'avant-bras est en abduction ; c'est-à-dire qu'il forme avec le bras un angle à sinus externe. Cette position

de l'avant-bras s'explique par l'absence de l'extrémité supérieure du radius : le cubitus n'étant plus soutenu par le radius qui le refoule en dedans se dévie en dehors. Il nous semble qu'il existe une autre raison à cette déviation de l'avant-bras et que le relâchement des ligaments cubito-huméraux est la principale cause de cette abduction. Ce qui semble nous le prouver, c'est que cette abduction n'existe que dans les deux observations dans lesquelles les mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras s'effectuent dans l'articulation du coude grâce au relâchement des ligaments articulaires. Dans la quatrième observation, où les mouvements de latéralité dans l'articulation cubito-humérale sont impossibles, l'abduction de l'avant-bras n'existe pas.

Dans l'observation de Tsmarke, la main est, comme nous l'avons signalé, dans la position de la main-bote à cause de la malformation de l'extrémité inférieure du radius. Dans les trois autres cas, la main est dans l'axe de l'avant-bras. Deux fois elle est légèrement déviée autour de cet axe par suite d'une légère torsion du radius. La mobilité du poignet est normale ; elle est un peu exagérée dans la dernière observation.

Dans nos quatre observations, le radius n'est pas senti dans le tiers supérieur de l'avant-bras. La palpation est rendue d'autant plus facile que dans tous les cas, les muscles épicondyliens sont profondément atrophiés. Deux fois on retrouve les traces de la tête du radius atrophiée à la partie supérieure de la face externe du cubitus.

Les symptômes qui caractérisent les malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius sont donc :

1° L'absence de partie osseuse à l'endroit où normalement on devrait sentir par la palpation la tête du radius ;

2° L'atrophie des muscles épicondyliens ;

3° La conservation intégrale des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras ;

4° L'absence des mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras (1) ;

5° Une impotence relative et une gêne considérable dans les mouvements de l'avant-bras par suite de l'absence des mouvements de pronation et de supination.

Parfois on trouve aussi :

Une abduction de l'avant-bras, due au relâchement des ligaments huméro-cubitaires, et une déviation de la main autour de son axe par suite d'une légère torsion du radius.

La radiographie nous rend aujourd'hui un service considérable dans le diagnostic de ces malformations en nous montrant exactement la disposition respective des deux os de l'avant-bras.

(1) Ces mouvements sont généralement suppléés soit par des mouvements de latéralité dans l'articulation du coude, soit par une mobilité anormale du poignet.

CHAPITRE III

Développement du membre supérieur et principalement du radius.

Avant de discuter les différentes théories qui ont été émises pour expliquer les malformations congénitales, et avant de voir quelles sont celles qui permettent le mieux d'expliquer les malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius, il nous a semblé bon de rappeler assez brièvement les différentes phases par lesquelles passe le membre supérieur, et principalement le radius, pendant leur développement embryonnaire.

L'évolution de la tête et de la partie médiane du tronc est déjà assez avancée, la gouttière intestinale est close, les somatopleures, réunies en haut et en bas, vont à la rencontre l'une de l'autre en avant : alors, sur leurs parties latérales, à la limite du dos et du ventre, en avant et en dehors des lames musculaires, se montre un épaississement, la crête ou bande de Wolff. Aux extrémités supérieure et inférieure de cette bande apparaît un bourgeon première indication des membres thoracique et abdominal.

Les *bourgeons thoraciques*, placés sur les parties latérales de la fosse cardiaque de Wolff, naissent un peu plus tôt que les abdominaux, situés près de l'extrémité caudale de l'embryon. Mais les uns et les autres existent déjà sur des

embryons à la fin de la troisième semaine ou au commencement de la quatrième. Par suite de leur accroissement, les bourgeons, d'abord arrondis, s'aplatissent dans le sens dorso-ventral et deviennent semblables à des palettes nata-toires.

Dans le courant de la cinquième semaine, un léger sillon sépare cette palette qui, pour le membre thoracique, représente la main, d'un segment plus petit adhérent au surplus du membre.

Sur des embryons de cinq à six semaines, une rainure, dans laquelle la substance amincie est devenue transparente, isole le surplus du membre de la palette, dont le pourtour est bordé d'un bourrelet, le bourrelet digital.

Ce bourrelet grandit rapidement, surtout au niveau de son angle supérieur qui, en peu de jours, forme une saillie, premier indice du pouce.

A la fin de la sixième semaine, quatre sillons, répondant aux quatre espaces interdigitaux divisent déjà le bourrelet en cinq portions. A ce moment, la main est fortement palmée. Le premier et le troisième sillons étant plus accentués que le deuxième et le quatrième, les doigts semblent former trois groupes composés : le premier par le pouce, le deuxième par l'index et le médus, le troisième par l'annulaire et l'auriculaire.

Au début de la septième semaine, la partie de la palette qui correspond au carpe et à l'avant-bras présente un ré-trécissement considérable.

Au commencement de la huitième semaine, une saillie répondant au coude indique la division en bras et avant-bras.

Comme le développement de la membrane interdigitale est beaucoup moins rapide que celui des doigts, qu'elle déborde au début, elle est, à son tour, débordée par ceux-ci. Néanmoins la présence de cette membrane est encore très manifeste.

À neuf semaines, le développement du pouce l'emporte de beaucoup sur celui des autres doigts ; la région digitale est relativement trop grande par rapport à la région carpo-métacarpienne, et la longueur de la main est excessive, vis-à-vis de celle du bras et de l'avant-bras.

Jusqu'au commencement du troisième mois, le coude et le genou ont une orientation identique, c'est-à-dire qu'ils sont l'un et l'autre tournés en dehors. Alors, la face de flexion des membres (face palmaire du membre thoracique et face plantaire du membre abdominal) est tournée en dedans ; leur face d'extension, c'est-à-dire leur face dorsale est tournée en dehors ; le pouce et le gros orteil regardent un peu en avant, mais surtout en haut du côté de la tête ; l'auriculaire et le cinquième orteil regardent un peu en arrière, mais surtout en bas du côté de l'extrémité caudale.

À ce moment, au niveau de son articulation avec le scapulum, l'humérus subit un mouvement de rotation, et non de torsion, de 90°, qui porte la face de flexion ou palmaire du membre thoracique en avant, la saillie du coude en arrière, le pouce en dehors et l'auriculaire en dedans.

Vers la fin du deuxième mois les extrémités dirigées en avant dépassent la ligne antérieure du corps sur une figure de profil. Le domaine de l'épaule (deltoïde) se sépare par sa largeur et son épaisseur de celui du bras (His). L'avant-

bras est fusiforme et séparé de la main par un étranglement profond.

A la fin du troisième mois, la période embryogénique est close, et la configuration extérieure du corps présente ses caractères définitifs.

Le mésoblaste, qui constitue le partie centrale et la plus importante des moignons des membres, consiste primitivement, abstraction faite des nerfs et des vaisseaux qui pénètrent du dehors, en cellules semblables formant un blastème homogène. C'est au sein de ces cellules que, durant le second mois de la vie embryonnaire, les différents tissus naissent par différenciation histologique. Ainsi se produisent les parties squelettiques, les muscles, les tendons et les aponévroses (Kölliker).

Le squelette entier des extrémités, dit Kœlliker, se constitue sous forme d'un blastème dont les différentes parties forment, dès le début, un tout continu. Dans ce blastème homogène, du tronc vers la périphérie, se différencient successivement, cartilage par cartilage, articulation par articulation, tous les éléments de la charpente. Dès son apparition, chaque cartilage figure une partie indépendante sans continuité avec les cartilages voisins. Dès ce moment aussi il est rattaché aux cartilages adjacents par l'ébauche de l'articulation, dont la constitution marche de pair avec la sienne. Dans l'axe du rudiment des extrémités, une masse de blastème, se séparant du reste, se différencie peu à peu, et se convertit à la fois en cartilage, en capsule articulaire et en périchondre.

Avant l'apparition des sillons interdigitaux, les doigts sont représentés par des traînées cellulaires disposées en

rayons comme les doigts futurs. Sur deux embryons examinés par Schenck, ces traînées étaient plus nombreuses que les doigts. L'un d'eux en possédait jusqu'à neuf. Celles de ces traînées qui excèdent le nombre normal disparaissent habituellement. Quand elles persistent, elles sont l'origine des doigts surnuméraires, doigts dont l'existence ne peut s'expliquer que par l'atavisme.

Plus l'extrémité s'accroît, plus aussi s'allonge à son intérieur le rudiment des formations squelettiques qui y prend aussitôt la configuration typique du segment du membre. En même temps survient la différenciation, dont la rapidité décroît à mesure qu'on s'éloigne de l'extrémité proximale.

Le mode de formation des cartilages est surtout facile à constater pour les rayons digitaux. Sur un embryon humain du deuxième mois, étudié par Kœlliker, les métacarpiens formaient des cartilages distincts, mais ils n'étaient délimités à aucune de leurs extrémités. Un tissu foncé interposé les reliait, au contraire, aux cartilages du carpe, d'une part, et de l'autre, à ceux des premières phalanges, les seules formées à cette époque. Le tissu intermédiaire était même rattaché à ces cartilages par une enveloppe formant une sorte de périchondre. A l'extrémité des phalanges, encore très courtes, ce tissu de revêtement constituait comme un petit appendice, et cette couche terminale du squelette des différents doigts était entourée partout d'un blastème indifférent, uniforme, sans caractère particulier pour les différents doigts.

Comment s'accroît le squelette du membre ? Ou bien à la zone terminale d'une rangée de phalanges, par exemple, vient toujours s'ajouter une nouvelle assise de cellules

empruntées au blastème environnant et revêtant les caractères histologiques de celles qui existent déjà, ou bien le premier rudiment, une fois constitué, s'allonge par les seules forces de la multiplication de ses cellules, ainsi que cela se produit pour l'accroissement des glandes. Que ce soit, d'ailleurs, l'un ou l'autre mode, toujours est-il que l'apparition successive des pièces du squelette l'une après l'autre rappelle ce qui a lieu d'une façon si nette dans la formation des protovertèbres. Dans tous les cas l'hypothèse d'une zone de blastème se segmentant successivement semble celle qui répond le mieux à l'ensemble des faits (Kœlliker).

Dans les os longs l'ossification s'accomplit d'une façon plus complexe que dans les os courts ; de plus, elle commence beaucoup plus tôt, généralement à partir du troisième mois de la vie fœtale. Le processus est assez typique.

Il se produit d'abord une ossification périchondrique au milieu de la longueur des cartilages. Le périchondre au lieu de continuer à déposer du tissu cartilagineux à la surface du cartilage préexistant, y dépose du tissu osseux : il en résulte qu'en son milieu le cartilage primitif se trouve enveloppé par un cylindre osseux, qui devient progressivement plus épais.

La pièce squelettique se compose alors de deux tissus et son développement ultérieur s'accomplit d'une double façon : d'abord, par prolifération du cartilage et en second lieu, par formation de nouvelle substance osseuse.

Le tissu cartilagineux prolifère aux deux extrémités de la pièce squelettique, ce qui contribue à allonger et à

épaissir cette dernière. Par contre le cartilage central, enveloppé par le cylindre osseux cesse de proliférer. Là, de nouvelles lamelles osseuses se déposent continuellement à la surface des anciennes : elles se forment aux dépens du périchondre primitif, devenu périoste. En outre, les lamelles les plus récemment formées sont plus longues que les précédentes. Elles s'étendent vers les deux extrémités de la pièce squelettique et entourent par conséquent des parties cartilagineuses qui n'étaient pas encore jusqu'alors revêtues de tissu osseux et qui cessent ensuite de proliférer.

La gaine osseuse périostique prend par conséquent dans son ensemble la forme de deux entonnoirs réunis par leurs sommets.

Le cartilage qu'elle entoure s'atrophie progressivement. De la gaine osseuse partent des travées de tissu conjonctif, renfermant des vaisseaux sanguins. Elles s'engagent à l'intérieur de la substance fondamentale du cartilage et déterminent la formation d'espaces médullaires plus ou moins étendus. Or, comme il se dépose ensuite, à la surface de ces espaces médullaires, du tissu osseux qui revêt les restes du cartilage primitif, il en résulte qu'il se forme un tissu osseux spongieux, qui finit par remplir tout l'espace entouré par la gaine osseuse périostique du tissu compact. Ce tissu osseux spongieux n'est d'ailleurs que transitoire ; il se résorbe peu à peu, du centre de la pièce squelettique vers la périphérie, et finit par se trouver remplacé par de la moelle osseuse, abondamment pourvue de vaisseaux sanguins. Telle est l'origine de la cavité médullaire des os creux.

Pendant que s'accomplissent ces phénomènes, les deux extrémités de la pièce squelettique restent toujours cartilagineuses et servent encore longtemps à l'allonger, en proliférant. On les désigne sous le nom d'épiphyses, par opposition à la partie moyenne ossifiée à laquelle on donne le nom de diaphyse. La diaphyse s'accroît aux dépens des cartilages épiphysaires, le processus d'ossification endochondrique se propageant vers les deux extrémités de l'os, selon une ligne d'ossification très nette.

Peu de temps avant la naissance, ou pendant les premières années de la vie, une nouvelle complication se produit dans le développement des os creux. Au centre de chaque épiphyse se forment des noyaux osseux spéciaux, les noyaux épiphysaires. La substance fondamentale du cartilage se résorbe et est remplacée par un système de canaux dans lesquels passent des vaisseaux sanguins. Ces canaux s'unissent de façon à constituer des espaces médullaires plus larges, à la périphérie desquels se dépose du tissu osseux.

Le cartilage épiphysaire finit ainsi par se transformer complètement en un disque osseux spongieux. A sa surface se maintient cependant une mince couche de cartilage, qui constitue le cartilage articulaire. De plus, il persiste longtemps une autre lame cartilagineuse, mince, entre la diaphyse et l'épiphyse. C'est au dépens de cette lame intermédiaire que s'allonge ultérieurement la pièce squelettique. Les cellules cartilagineuses s'y multiplient énergiquement au fur et à mesure que la lame cartilagineuse s'ossifie, par voie endochondrique, sur ses deux faces. L'épiphyse osseuse et surtout la diaphyse s'accroissent ainsi à ses dépens.

Il en résulte que, tant que son accroissement n'est pas achevé, l'os se compose de trois pièces osseuses, que l'on peut séparer par macération. Le fusionnement des deux épiphyses et de la diaphyse en un os unique s'accomplit lorsque, à l'époque de la puberté, la croissance du corps est terminée. Alors, les minces lamelles de cartilage interposées entre la diaphyse et les épiphyses se transforment en tissu osseux. A partir de ce moment l'os se trouve dans l'impossibilité de s'allonger.

Indépendamment des trois centres d'ossification principaux et typiques que nous venons de décrire et qui transforment en un os creux l'ébauche cartilagineuse primitive, on observe encore souvent d'autres centres d'ossification moins importants, que l'on désigne sous le nom de noyaux osseux accessoires. Ils apparaissent toujours plus tard, lorsque les épiphyses sont très développées, et même parfois lorsqu'elles sont déjà en train de se fusionner avec la diaphyse. Ces noyaux se forment en des points où l'ébauche cartilagineuse présente des tubérosités, comme par exemple dans les tubérosités de l'humérus, l'épitrôchlée, l'épicondyle, etc... Ils servent à transformer ces saillies en tissu osseux et se soudent généralement en dernier lieu avec la partie principale de l'os.

Le radius qui nous occupe spécialement présente trois points d'ossification. Le point primitif que l'on pourrait appeler diaphyso-épiphysaire, forme à la fois le corps et une grande partie de l'extrémité humérale du radius.

Des deux points complémentaires, l'un, supérieur ou céphalique, forme une partie de la tête ; l'autre, inférieur, forme l'épiphyse carpienne. On a décrit encore deux points

d'ossification complémentaires : l'un, bicipital, pour la tubérosité bicipitale : l'autre stylien, pour l'apophyse styloïde du radius (Schwegel).

Le point primitif apparaît du trentième au quarantième jour de la vie intra-utérine. Les points complémentaires apparaissent dans l'ordre suivant : l'inférieur, de deux à trois ans ; le supérieur, de cinq à six ans. Pour Schwegel les points stylien et bicipital apparaîtraient vers huit ans. Rambaud et Renaud font apparaître le point bicipital de quatorze à dix-huit ans.

L'épiphyse supérieure ou céphalique se soude à la diaphyse entre la seizième et la dix-huitième année ; l'épiphyse inférieure se soude de vingt à vingt-deux ans chez la femme ; de vingt et un à vingt-cinq ans chez l'homme. La soudure des épiphyses se fait d'avant en arrière.

CHAPITRE IV

Pathogénie.

Maintenant que nous connaissons le développement du membre supérieur et principalement celui du radius, voyons quelles sont les théories qui ont servi à expliquer les malformations congénitales, et nous verrons ensuite si elles sont applicables aux cas de malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius.

Winslow admettait l'existence de *germes originairesment monstrueux*, qui devaient fatalement donner naissance à des monstres. Cette théorie, qui a prévalu pendant un certain temps, est aujourd'hui complètement abandonnée. Nous savons, en effet, que les êtres vivants n'existent pas en miniature dans l'œuf. L'ovule fécondé est simplement une vésicule granuleuse dans l'intérieur de laquelle, par des modifications successives, l'embryon humain va se dessiner. Wolff (1) a montré que le germe est dépourvu de toute organisation et que par conséquent il ne peut y exister de monstruosité originelles ; celles-ci ne sont donc qu'un accident de l'évolution embryonnaire se montrant à une époque déterminée et consistant en une déviation de la force directrice qui préside à une apparition régulière et coordonnée des divers organes. En d'autres termes,

(1) WOLFF, *Theorica generationis*, 1759.

l'anomalie est un trouble nouveau survenant au milieu des changements successifs d'où procède la formation des organes. C'est ce que Dareste disait dans son livre sur la production artificielle des monstruosités : « Les monstruosités résultent toujours de l'action de causes accidentelles, causes qui ne modifient pas l'organisation toute faite, mais qui la modifient pendant qu'elle se produit en donnant une direction différente aux phénomènes de l'évolution. »

Faut-il cependant rejeter complètement l'idée de l'influence du germe et de l'influence de l'hérédité ? Nombreux sont les cas de malformations congénitales qui ont été signalés se succédant dans une même famille. Un père est polydactyle, ses enfants le sont ; ou bien, la malformation saute une génération, et c'est chez le petit-fils que l'on voit réapparaître la malformation dont était affecté le grand-père. Une mère est polydactyle ; parmi ses enfants, les garçons sont tous bien conformés, les filles sont toutes polydactyles.

Nous croyons qu'il est impossible de ne voir dans ces observations que le simple effet du hasard, et que l'influence de l'hérédité ne peut y être contestée. Dans les cas particuliers qui nous occupent, nous voyons dans la première observation d'Oskar Schmid que la mère de la malade présentait deux pouces à chaque main, que son frère présentait deux petits doigts à chaque main et que la malade elle-même avait un pouce supplémentaire à la main droite. Ne semble-t-il pas qu'il existait là une prédisposition héréditaire à la malformation, et ne serait-il pas possible d'admettre, bien que le germe ne puisse pas porter en lui

l'ébauche de la monstruosité, que l'enfant hérite de la prédisposition à la monstruosité, comme il hérite des qualités, des défauts, des aptitudes, des traits mêmes de ses procréateurs ? N'admet-on pas aujourd'hui que l'enfant hérite des tendances pathologiques de ses parents ? Tel père diathésique aura des enfants qui évolueront presque fatalement vers la même diathèse. Ne peut-on pas admettre que l'hérédité donne de la même façon au germe une tendance moins prononcée vers l'évolution normale et crée ainsi une tendance à la monstruosité ? La monstruosité revêt d'ailleurs dans la généralité des cas le type ancestral ; et il semble, comme l'a dit Darwin, qu'il existe chez les êtres organisés une aptitude latente à reproduire des caractères ancestraux, et que ces caractères sont à l'état latent dans les générations qui ne les possèdent pas. Or il est parfaitement démontré, pour les membres de l'homme notamment, qu'on retrouve dans l'observation minutieuse du développement de ces parties, des traces non douteuses d'un état antérieur. C'est ainsi, comme nous l'avons mentionné dans le chapitre précédent, que Schenk avait trouvé sur deux embryons les traînées cellulaires des doigts, qui plus tard devaient se transformer en cartilages et en phalanges, au nombre de neuf. Que ces traces persistent ou se développent et l'enfant présentera une anomalie ou vice de développement rappelant une disposition présentée par des ancêtres plus ou moins éloignés de l'homme. Ainsi sont constituées des anomalies par atavisme, c'est-à-dire par réapparition dans un individu de caractères positifs ou négatifs que ses parents directs n'avaient pas, mais que possédait un de ses ancêtres plus ou moins éloigné.

Il n'y a pas de croyance plus ancienne et plus accréditée que celle qui consiste à attribuer les malformations des nouveau-nés aux imaginations de la mère pendant la grossesse. Rien ne paraît plus contraire aux données de la science et de la raison que d'admettre l'influence de semblables causes. Remarquons d'ailleurs qu'on les fait intervenir presque toujours à une époque où la forme des organes est définitivement fixée et par conséquent où elle ne peut être changée. Les émotions morales peuvent cependant amener certaines perturbations dans l'évolution du fœtus, mais par suite d'un mécanisme rationnel et compréhensible. La commotion physique consécutive à une commotion morale détermine des troubles profonds du côté de la circulation utéro-placentaire. L'avortement en est l'une des conséquences les plus fréquentes ; mais ces troubles peuvent avoir pour effet de produire des irritations, des adhérences embryo-amniotiques, et troubler de mille façons le développement embryonnaire.

On a souvent mis en cause *les altérations du système nerveux central*. Certains auteurs ont trouvé, en effet, des lésions cérébrales ou spinales chez des sujets atteints de malformations. Mais ces atrophies partielles des centres nerveux sont-elles la cause ou la conséquence de ces malformations ? Dareste est convaincu qu'elles sont la conséquence et non la cause de la malformation : « La formation du système nerveux, dit-il, comme celle du système vasculaire, est sous la dépendance des organes auxquels ils apportent l'innervation et le sang. Si les organes se forment d'une manière incomplète, s'ils sont plus ou moins arrêtés dans leur développement, ces modifications de

l'évolution retentissent, si l'on peut parler ainsi, dans le système nerveux lui-même. » Et Dareste donne à l'appui de la dépendance dans laquelle se trouve le système nerveux par rapport aux organes auxquels il apporte l'innervation, les faits d'atrophie partielle des centres nerveux qui se produisent consécutivement aux sections des nerfs et aux amputations. Il paraît donc impossible d'établir anatomiquement une dépendance entre l'agent nerveux et les malformations congénitales des membres.

On a cité de nombreux faits dans lesquels une anomalie congénitale serait apparue à la suite d'une grossesse troublée par un accident, qui est le plus souvent un *traumatisme de l'abdomen*. Cependant on n'est pas autorisé à invoquer cette influence à l'appui de l'apparition de malformations, car le plus ordinairement la violence a eu lieu à une époque postérieure à celle où l'anomalie se constitue dans l'embryon. De telle sorte qu'alors le doute n'est plus permis ; il doit tendre à la négative. Remarquons cependant la plus grande fréquence des malformations chez les enfants des femmes qui pendant leur grossesse ont subi des chocs, des coups ou des chutes, dans les classes pauvres et chez les femmes non mariées.

La pensée d'expliquer un certain nombre d'anomalies par des faits de *compression* est très ancienne ; déjà il en est parlé dans le traité de *La Nature de l'Enfant* qui fait partie de la collection hippocratique ; mais l'agent et le mode d'action de cette compression n'avaient pas encore été fixés d'une façon précise avant les recherches de Dareste. Nous résumons la théorie de ce tératologiste distingué d'après la thèse d'agrégation de M. le professeur Poirier.

Dans une série d'expériences sur la production artificielle des monstruosités, Dareste a montré comment et par quoi l'embryon pouvait être comprimé dans la matrice. Il a, en effet, prouvé : 1° que l'amnios, arrêté dans son développement, comprime les parties de l'embryon, sur lesquelles il s'applique ; 2° que cette compression s'exerce lorsque le corps de l'embryon n'est encore constitué que par des cellules homogènes ; 3° que cette compression, lorsqu'elle s'exerce sur les membres, détermine trois sortes d'effets, tantôt isolés et tantôt associés : des arrêts de développement, des déviations et des soudures. Voici comment Dareste applique cette théorie au cas particulier des anomalies dans le développement des membres. Les bourgeons cellulaires des membres, absolument semblables au début, s'allongent peu à peu, puis ils se segmentent, et leurs segments s'infléchissent les uns sur les autres ; bientôt ils se disposent de telle sorte que les deux membres se font face par celui de leurs côtés qui contiendra plus tard les muscles extenseurs. Si on suppose que l'amnios, au lieu de continuer à se développer en s'éloignant de l'embryon, comme à l'état normal, reste appliqué contre lui, les membres viendront se heurter contre un obstacle qu'ils ne peuvent déplacer et leur évolution sera nécessairement modifiée. Tantôt ils s'arrêteront totalement ou partiellement, tantôt ils évolueront à peu près complètement, mais en infléchissant leurs segments les uns sur les autres d'une manière anormale.

Si la pression de l'amnios arrête l'évolution des membres au moment même où ils commencent à apparaître, ils resteront dans leur premier état cellulaire. Ainsi sera

constituée l'ectromélie. Si la pression n'agit qu'un peu plus tard, quand déjà le membre a commencé sa segmentation, la compression pourra ne plus frapper que certains de leurs segments qui seront alors frappés d'arrêt de développement, pendant que les autres continueront à évoluer. L'hémimélie résultera de la compression des derniers segments des membres, main ou pied : la phocomélie, de la compression des segments intermédiaires, bras et avant-bras, cuisse et jambe. Des compressions plus limitées donneront lieu à des arrêts de développement partiels qui n'atteindront que certaines parties d'un segment ; des orteils manqueront en plus ou moins grand nombre (ectrodactylie), ou bien ils resteront attachés les uns aux autres par suite de la permanence du blastème cellulaire qui les unit primitivement. A l'avant-bras, on verra parfois manquer le radius ; à la jambe, le péroné, et, avec ces os, les muscles qui les accompagnent.

Pour Dareste, toutes les anomalies des membres, quelque diverses qu'elles soient, à l'exception toutefois de la polydactylie, résultent de la mise en jeu de trois faits tératogéniques : l'arrêt de développement, la déviation et la soudure, qui tantôt se produisent isolément et tantôt s'associent. Et ces faits sont déterminés par une cause unique : la pression des membres contre l'amnios arrêté dans son développement.

M. le professeur Lannelongue partage en grande partie l'opinion de Dareste, mais il fait jouer un rôle très important aux *altérations pathologiques du fœtus et de ses enveloppes*. Ces altérations sont probablement très variées, mais échappent à nos investigations ; en sorte que nous ne

pouvons, le plus souvent, que constater à la naissance les résultats définitifs, les déformations fixées par la maladie. M. le professeur Lannelongue a observé dans plusieurs cas sur le corps des nouveau-nés, des ulcérations ou des vestiges des maladies ayant existé pendant l'état fœtal. Il explique par les cicatrices ou les adhérences consécutives aux lésions fœtales la plupart des difformités congénitales. Il spécifie que les adhérences peuvent s'établir soit entre le fœtus et ses enveloppes (adhérences embryo-amniotiques), soit entre deux parties appartenant au fœtus. Quelle est la cause de ces inflammations? Une maladie quelconque peut en être l'origine. La syphilis joue un rôle immense dans la genèse des malformations. On sait aujourd'hui avec quelle facilité et quelle fréquence se développent chez les fœtus issus de parents syphilitiques des inflammations d'une nature spéciale qui compromettent gravement la nutrition et altèrent le développement embryonnaire. La théorie des adhérences embryo-amniotiques, si elle n'est pas applicable à tous les cas, a du moins l'incontestable mérite d'être très rationnelle et parfaitement compréhensible.

Parmi toutes ces théories en est-il une qui puisse nous expliquer les malformations de l'extrémité supérieure du radius? *L'hérédité* semble jouer un certain rôle chez la jeune fille qui fait le sujet de la première observation d'Oskar Schmid : sa mère et son frère étaient polydactyles, elle-même l'était. Mais ni dans ses antécédents, ni dans ceux des sujets qui font l'objet des autres observations, nous n'avons pu relever de malformations du radius. Leurs parents, leurs frères et sœurs sont normalement constitués

et généralement robustes ; il semble donc que ces cas de monstruosités soient, du moins dans les trois dernières observations, des faits isolés dans leurs familles.

Le traumatisme que la mère du jeune garçon qui fait le sujet de la deuxième observation de Schmid, dit avoir subi vers le milieu de sa grossesse, ne peut pas être incriminé, car il est survenu à une époque où le système osseux était déjà constitué.

Dans l'observation de M. le Dr Longuet, il y a une absence totale du radius du côté opposé ; la malformation est donc bilatérale et s'accompagne d'un état cérébral tout à fait particulier. Devons-nous, étant donnés cette bilatéralité et cet état mental, faire remonter l'origine de ces malformations à l'atrophie ou au défaut de développement de certaines circonvolutions cérébrales ? Il ne nous semble pas facile de nous prononcer, car s'il est vrai que les lésions cérébrales pourraient être la cause de ces malformations, il serait également possible d'admettre qu'au lieu d'en être la cause elles en fussent la conséquence.

Nous avons déjà dit que les parents des sujets de toutes nos observations étaient sains ; la syphilis n'a été signalée chez aucun d'eux. Il ne nous est donc pas possible de dire si un processus pathologique est venu pendant l'état fœtal troubler le développement embryonnaire de l'un d'eux ; et, en l'absence de toute trace d'ulcération et de tout vestige de maladies antérieures, nous ne pouvons que rejeter cette hypothèse.

La théorie amniotique est celle qui nous paraît le mieux rendre compte des faits. Mais de quelle façon l'amnios intervient-il dans la genèse de ces malformations ? Est-ce

par adhérences, par brides amniotiques, ou par simple compression ? Nous ne croyons pas pouvoir admettre qu'il ait existé des *adhérences* entre le fœtus et l'amnios car dans aucune des observations on n'a noté la moindre cicatrice au niveau de la malformation. Dans tous les cas la surface cutanée de la région du coude est normalement constituée.

Il ne nous semble pas possible d'admettre davantage l'influence d'une *bride amniotique* car nous savons que généralement les brides amniotiques, amènent des amputations des membres et que dans tous les cas elles laissent des traces évidentes de leur constriction. Nous croyons, au contraire, avec M. le Dr Longuet que la *compression* est seule capable de nous rendre exactement compte des faits. La compression peut en effet ne laisser aucune trace sur la partie fœtale comprimée puisqu'elle n'a avec elle ni adhérence, ni connexion. Elle est capable d'exercer son influence sur une surface suffisamment étendue pour amener, soit l'arrêt de développement, soit la déviation de l'extrémité supérieure du radius tout entière ; tandis que une bride amniotique ne ferait qu'un sillon profond et tout à fait limité qui, en admettant qu'il n'arrêtât pas complètement le développement de la partie distale du membre, ne pourrait avoir d'influence sur une étendue aussi grande. Nous trouvons dans nos observations les trois faits tératologiques que Dareste impute aux compressions amniotiques : l'arrêt de développement, la déviation et la soudure. M. le Dr Longuet pense que dans le cas qu'il a observé, il a dû exister une compression, et il croit que cette compression n'a dû être que *temporaire*, car après avoir dévié

l'extrémité supérieure du radius vers le cubitus et l'avoir soudée à cet os, elle a permis à ces deux os d'atteindre leur développement normal.

A quelle époque s'est produite cette compression ? Evidemment à une époque où les membres n'étaient encore constitués que par des cellules embryonnaires, c'est-à-dire avant que les différents tissus se soient formés par différenciations histologiques au sein des cellules homogènes du mésoblaste qui constitue la partie centrale du moignon des membres. A cette époque, c'est-à-dire au plus tard dans *le courant du deuxième mois*, les membres n'ont encore aucune consistance, et les parties qui plus tard constitueront leur squelette peuvent facilement se laisser dévier.

Quel a été le résultat de cette compression ? Dans l'observation de Tsmarke, il est évident qu'il y a eu arrêt du développement : il n'y a pas trace de l'épiphyse supérieure du radius, et l'épiphyse inférieure est séparée de la diaphyse. Le point d'ossification de l'épiphyse supérieure ne s'est donc pas développé, et celui de l'épiphyse inférieure ne s'est développé qu'incomplètement. Dans la première observation de Schmid, il y a eu à la fois arrêt du développement, déviation et soudure. On retrouve, en effet, la tête du radius dans un état tout à fait rudimentaire, accolée à la partie supérieure de la face externe du cubitus. L'extrémité supérieure du radius a été déviée en dedans et s'est soudée au cubitus. Dans la deuxième observation de Schmid, il y a de la même façon arrêt de développement de la tête du radius que l'on retrouve à la même place et dans le même état que dans l'observation précédente ; le

radius est dévié en dedans, mais il n'est point soudé au cubitus. M. le Dr Longuet pense que chez sa malade il n'y a pas eu d'arrêt de développement ; il croit qu'il y a eu simplement *déviatio*n de l'extrémité supérieure du radius. On voit en effet sur la radiographie une ombre qui continue la direction du radius et qui se dessine sur la face externe du cubitus, atteignant presque le bord postérieur de cet os, et qui semble indiquer que les travées osseuses du radius se continuent jusqu'en cet endroit.

Donc, d'après M. le Dr Longuet, les compressions amniotiques peuvent produire au moins deux classes de malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius : 1° des *arrêts de développement* ; 2° des *déviation*s s'accompagnant ou non de soudure au cubitus.

CHAPITRE V

Traitement.

Quel traitement convient-il d'appliquer aux malformations de l'extrémité supérieure du radius ? Les malades qui font l'objet de nos observations se plaignent tous d'une impotence relative de l'avant-bras due à l'absence plus ou moins complète des mouvements de pronation et de supination. Deux d'entre eux possèdent en plus une abduction assez marquée de l'avant-bras. Le traitement doit donc s'efforcer de corriger la déviation du membre lorsqu'elle existe, et surtout de rétablir dans l'avant-bras les mouvements de pronation et de supination.

La déviation du membre ne semble devoir être corrigée que par un appareil orthopédique prenant un point d'appui solide sur le bras et ramenant en dedans l'avant-bras.

Le rétablissement des mouvements de pronation et de supination nous semble pouvoir être obtenu par deux traitements différents : l'un mécanique, l'autre chirurgical.

Le traitement non sanglant ou *mécanique* consisterait à essayer d'exagérer la mobilité des articulations du coude et du poignet, afin d'obtenir une mobilité compensatrice qui permettrait à l'avant-bras des mouvements de pronation et de supination assez étendus. Nous remarquons, en effet, que dans les deux observations d'Oskar Schmid les malades peuvent faire de légers mouvements de pronation

et de supination, et que ces mouvements se passent tout entiers dans l'articulation du coude par suite de la mobilité du cubitus qui glisse latéralement sur la trochlée humérale. Dans l'observation de M. le Dr Longuet les mouvements de pronation et de supination sont impossibles, mais ils sont compensés par une mobilité anormale du poignet. Ne serait-il pas possible d'exagérer cette suppléance que nous indique la nature? Etant donné que généralement la malformation est découverte à un âge peu avancé, c'est-à-dire à une époque où l'on peut encore facilement distendre les ligaments articulaires, ne serait-il pas possible par des tractions spéciales d'essayer de donner à l'articulation du coude et à celle du poignet une laxité telle, qu'elle suppléerait aux mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras? Un seul écueil nous semble à éviter, c'est, tout en cherchant à donner aux articulations une grande laxité, de ne pas leur enlever toute résistance, de façon à ne pas compromettre dans la suite leur bon fonctionnement.

Il est assez difficile d'indiquer un traitement *chirurgical* pouvant s'appliquer à toutes ces malformations. Le chirurgien, après un examen approfondi de son malade, après s'être rendu compte exactement de la position respective des os de l'avant-bras et de la conservation des muscles, doit décider lui-même quel est le genre d'intervention qui peut être le plus profitable à son malade. C'est pourquoi nous nous bornerons ici à indiquer quel est le traitement chirurgical qu'il aurait été possible d'appliquer à la malade que nous avons observée. Il est probable que les cas analogues rapportés par Oskar Schmid auraient pu bénéficier d'une intervention analogue.

La malade que nous avons observée n'a pas été opérée : son état cérébral la rendait incapable de tout travail ; une intervention ne lui aurait été nullement profitable. Mais dans un cas analogue ne s'accompagnant ni de troubles cérébraux, ni d'autres malformations par trop considérables, M. le D^r Longuet pense qu'il y aurait lieu d'intervenir. Cette intervention consisterait à séparer les deux os de l'avant-bras à la partie supérieure, de façon à rendre au radius sa mobilité. M. le D^r Longuet ne croit pas que cette séparation devrait être obtenue au moyen d'une simple résection de la partie supérieure du radius, car il craindrait que le cubitus ne fût plus suffisamment soutenu par le radius et que l'avant-bras ne se portât en abduction. Il pense au contraire que l'on devrait pratiquer une *ostéotomie bilinéaire verticale* le long du cubitus *avec excision du rectangle osseux* libéré par ces deux sections. Le radius conserverait ainsi toute sa longueur et l'avant-bras n'aurait pas de tendance à se porter en valgus. Pour obtenir plus sûrement une néarthrose mobile, on pourrait interposer un muscle entre les deux fragments osseux. Deux voies permettent l'accès de la synostose : soit la voie antérieure, soit la voie postérieure. Celle-ci est préférable, car elle est dépourvue de gros vaisseaux et de nerfs et le squelette y est moins profondément situé, enfin elle permet d'interposer le court supinateur entre les deux fragments osseux. Le seul point à éviter pendant cette intervention est la blessure de la branche profonde du nerf radial, afin de ne pas produire une paralysie consécutive des extenseurs des doigts.

CONCLUSIONS

I. — Les malformations congénitales de l'extrémité supérieure du radius sont des malformations extrêmement rares.

II. — Au point de vue fonctionnel, elles sont caractérisées surtout par l'absence des mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras.

III. — Elles semblent être le résultat d'une compression amniotique assez étendue survenant avant la formation du squelette.

IV. — Ces malformations peuvent consister :

1° En l'absence de l'extrémité supérieure du radius, due à un arrêt de développement.

2° A une simple déviation de cette extrémité avec ou sans soudure au cubitus.

Certaines de ces malformations sont susceptibles d'un traitement chirurgical ayant pour but de permettre à l'avant-bras les mouvements de pronation et de supination.

Vu :

Le Président de la thèse,
A. LE DENTU.

Vu :

Le Doyen,
P. BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

- Kirmisson.** — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*, 1898.
- Werner Kümmel.** — *Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl*, Cassel, 1895, p. 33.
- Oscar Schmid.** — *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, 1895, Band II, p. 59.
- Tsmarke.** — *Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, 1900, Band VIII, Heft II, p. 375.
- Revue d'orthopédie*, 1901, n° I (Un cas de malformation congénitale de l'extrémité supérieure du radius).
- Longuet et Péraire.** — *Bulletins et Mémoires de la Société anatomique de Paris*, 1901, n° 2.
- Poirier.** — *Du développement des membres* (Développement du membre supérieur chez l'homme), Thèse d'agrégation, 1886.
- Kolliker.** — *Embryologie*, « Développement des membres ».
- Hertwig.** — *Embryologie*, « Développement des membres ».
- Poirier.** — *Traité d'anatomie humaine*, « Ostéologie ; Radius ».
- Dareste.** — Mémoire sur les anomalies des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production. *Journal d'Anatomie et de physiologie*, 1882.
- Davaine.** — *Comptes rendus de la Société de biologie*, 1^{re} série, t. II, 1850.
- Wolff.** — *Theorica generationis*, 1759.
- Larcher.** — *Etudes physiologiques et médicales sur quelques lois de l'organisme*, 1868.
- Lannelongue.** — Malformations congénitales. *Archives générales de médecine*, 1883.
- Tapié.** — *De la Polydactylie*, Thèse Paris, 1885.
- Dareste.** — *Production artificielle des monstruosité*s.
-

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne)
